Münster 1937 No 79 Med DiSS

Aus der Psychiatrischen und Nervenklinik der
Westfälischen Wilhelms-Universität zu Münster i. Westf.
Direktor: Prof. Dr. med. F. Kehrer

Ueber Pachymeningitis haemorrhagica interna cerebralis und cervicalis

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung der Doktorwürde
der Hohen Medizinischen Fakultät der
Westfälischen Wilhelms-Universität
zu Münster in Westfalen

vorgelegt von

Erich Kleffner
Borken i. Westf.

1937

Druck: Heinrich Buschmann Münster i. W., Drubbel 17-18

Dekan: Prof. Dr. J. Mayr
Referent: Prof. Dr. Kehrer

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

Gedruckt mit Genehmigung der medizinischen Fakultät der
Westfälischen Wilhelms-Universität zu Münster i.W.

Das Krankheitsbild der P. h. i. war lange Zeit hindurch seiner Aetiologie und seinen Symptomen nach gänzlich unklar. Auch heute noch bereitet infolge der Vielseitigkeit der Krankheitserscheinungen die klinische Diagnose häufig Schwierigkeiten. In der Literatur sind zahlreiche Fälle dieser Erkrankung veröffentlicht worden, besonders in den letzten Jahren hat man ihr seine Aufmerksamkeit in hervorragendem Maße zugewandt. Jedoch sind auch in der Gegenwart die Meinungen über die P. h. i. noch sehr geteilt.

Anfangs wurde vor allem in der französischen Literatur die Auffassung vertreten, daß es sich bei der P. h. i. um ein Durahaematom handele, das sich in Rückbildung befinde. Virchow's Auffassung jedoch ging dahin, die P. h. i. sei eine Entzündung der Dura mater, dabei entständen Pseudomembranen, in denen sich zahlreiche neue Kapillaren bildeten. Aus diesen Kapillaren erfolgen dann nach seiner Ansicht die Blutungen. Diese Ansicht wurde von grundlegender Bedeutung, und die heutige Meinung schließt sich ihm im wesentlichen an: Es handelt sich also bei dem Krankheitsbild um einen auf einen entzündlichen Prozeß zurückführenden abgegrenzten Bluterguß an der Innenfläche der Dura. Die zuerst aufgetretene Entzündung führt zur Bildung zahlreicher Granulationen, in welchen dann die Blutungen entstehen.

Der Sitz der P. h. i. ist am häufigsten cerebral, jedoch kommen, wenn auch bedeutend seltener, cervical lokalisierte Pachymengitiden vor. K e h r e r hat in der Universitäts-Klinik Münster je einen Fall von cerebraler und cervicaler P. h. i. beobachtet, die ich nachfolgend des Näheren beschreiben möchte.

Fall 1:

Fr. K. Aufnahme am 18. 10. 1934.

Angaben der Patientin: Kopfschmerzen, beim Aufsitzen schwindelig, hat beim Gehen das Gefühl, daß sie hinfällt. Früher Doppelbilder. Vor einigen Tagen Erbrechen.

Befund: Verlangsamtes Auffassungsvermögen, umständlich in der Erzählung, gute Orientierung, Kopf stark klopfempfind-

lich. Trig. und Occip. +, Bulbus auf Druck links sehr schmerzhaft, rechts nicht.
O. E. sehr lebhaft, links Ellbogen druckschmerzhaft, rechts nicht.
U. E. Patellar- und Achillessehnenreflexe sehr lebhaft, zunächst normaler Fußsohlenreflex, unmittelbar darauf Spreizen der 2. bis 5. Zehe gleichzeitig an beiden Füßen, dann erfolgt beiderseits Vorfallflexion beider Zehen. Ab und zu reiner Babinski beiderseits.

Oppenheim beiderseits +,
Rossolimo beiderseits +,
Wadendruck beiderseits +,
Marie-Foix beiderseits +,
Kernig +.
Ischiasdruckpunkte schmerzhaft.
Gang breitbeinig, taumelig.

Ohrbefund: links mäßig starke Innenschwerhörigkeit. Bulbi werden in unregelmäßigen, ungeordneten choreatischen Bewegungen hin und her bewegt. Bei Nachuntersuchung werden alle vom Untersucher vorgemachten Bewegungen ohne Aufforderung automatenhaft nachgemacht. Fremdtätig gesetzte Haltungen hält Patientin minutenlang bei.
Ventrikulographie: es gelang nicht, von der linken Seite aus den Ventrikel zu erreichen.
Verlauf: Patientin weiterhin somnolent, reagiert nur noch auf starke Reize. Schmerzreflexe auf der linken Seite sind alle auslösbar. Vollkommen schlaffe rechte Hemiplegie, links leichte Spasmen, etwas erhöhte Reflexe. Exitus.
Sektion: (Pathol. Institut Münster, sec. 6. 11. 1934 Nr. 296) faustgroßes, pigmentiertes, weitgehend organisiertes, subdurales Hämatom, starke Kompression des linken Parietal- und hinteren Stirnhirns.
Histologisch: (Pathol. Institut Münster) alte organisierte Blutung. Wand des Hämatoms besteht aus hyalinem, derbem Bindegewebe, das direkt in das Gewebe der Dura übergeht. Darauf liegt eine Blutmasse von fortgeschrittener Organisation, einwachsenden Bindegewebszellen und fertig gebildeten Fasern und Kapillaren. Keine nennenswerte Entzündung. Es handelt sich nach dem Sektionsbefund um eine ausgedehnte, schon bindengewebig organisierte, fingerdicke P. h. i. fast der gesamten linken, teilweise auch der rechten Hemisphäre mit sehr starker Kompression des linken Stirn- und Scheitelhirns. Sektionsbefund konnte nicht aus den klinischen Erscheinungen diagnostiziert werden. Da keine sicheren Herdsymptome vorhanden waren außer Babinski links, wurde an Stirnhirntumor

gedacht. Die Symptome wie Ataxie, Echopraxie, psychische Verlangsamung wurden auf den Tumor zurückgeführt.

Fall 2:

Fr., G. Eisenbahnarbeiter.

Eigene Angaben: 1916 in französischer Gefangenschaft reis: krank: geschwollene, steife, schwarz bis grüne Beine. 1917 Kopfgrippe, bis Sommer 1918 Nachtblindheit, 1927 eitrige Mandelentzündung. 1929 Influenza: Kopfschmerzen, Rauhigkeit im Halse, starkes Müdigkeitsgefühl. Mai 1930 Doppelbilder. Oktober 1930 Druckgefühl in Magengegend, Steifigkeit in den Armen, kann schlecht kauen und kann später auch nur weiche Speisen schlucken. Seit Januar 1931 fällt ihm Sprechen schwer, hört nur wenig auf dem linken Ohr. Seit Sommer 1930 verstärkter Speichelfluß.

Befund: Gesicht ausdruckslos, maskenartig, hin und wieder starker Speichelfluß. Vitiligo an Gesicht, Brust, Schenkelbeugen.

Linker Mundwinkel bleibt bei Innervation zurück. Zunge wird mit myoklonischen Zuckungen herausgesteckt.

Augenbewegungen eingeengt, rechts am meisten nach innen, links nach außen fast völlig. Rechts Entrundung der Pupillen. Es wird kaum konvergiert.

O. E. Hypertonie der Hände, Reflexe lebhaft.

U. E. Myoklonisches Wogen beider Oberschenkel.

Psychisch: langsam, erschwerte Auffassung. Erinnerungsvermögen hat nachgelassen für Dinge, die früher geschehen sind.

Verlauf: Klagen über erschwertes Schlucken, links deutlicher Fußklonus, bei Beklopfen der 2. Zehe Dorsalflexion der Großzehe rechts.

Im weiteren Verlauf fast totale Augenmuskellähmung, Gesicht maskenhaft, fast Schlucklähmung, Sprache monoton, ausdruckslos. Exitus.

Kopfsektion: (Sektion Pathol. Institut Münster, sec. 8. 6. 1931, Nr. 124) ergab keinen besonderen pathologischen Befund.

Rückenmark: im oberen Teil eine dunkelrote, 6 cm lange Stelle, hier Bluterguß an der Innenseite der Dura mater teils dunkelrot, teils bräunlich. Der Bluterguß erstreckt sich von D7—C2, liegt ausschließlich an der Innenfläche der Dura, die Pia mater zeigt hier keine Veränderungen.

Die anatomische Diagnose lautete: Umschriebene P. h. i. von D7—C2, allgemeine venöse Stauung, Geschwulst des vorderen Mediastinums.

Da eine Zunahme der bulbären Erscheinungen festzustellen war, schwankte klinisch die Diagnose zwischen Encephalitis pontis et oblongata und Neurofibrom. Für Neurofibrom sprachen Adenoma sebacea im Gesicht, Segment-vitiligo und der Nachweis des sich mit dem Herzschatten bewegenden Tumors. Das Krankheitsbild konnte mit ziemlicher Sicherheit zeigen, daß es sich um eine organische Erkrankung des Gehirns und Rückenmarkes handelte. Der Spätzustand einer Kopfgrippe mußte diagnostisch fallen gelassen werden, da keinerlei Brückensymptome wie Steifigkeit in den Gliedern, Störungen der Beweglichkeit der Augenmuskeln usw. festzustellen waren.

Gehen wir auf die Aetiologie der P. h. i. ein, so ist festzustellen, daß die Ursachen dieser Erkrankung auch heute noch außerordentlich wenig geklärt sind, sodaß Rosenberg mit Recht behaupten konnte: „Es gibt wohl kaum eine Krankheit, die mit der P. h. i. nicht in einen kausalen Zusammenhang gebracht worden ist."

Nach Kulkow können wir neuerdings 5 Gruppen unterscheiden: zunächst die Fälle arteriosklerotischer Genese und die mit Erscheinung der Hypertonie, sodann Fälle vasomotorischer Art, die sehr häufig sind, ferner die traumatischen Fälle, während an 4. Stelle die Lues und andere Infektionen als ätiologische Momente in Betracht zu ziehen sind. Zum Schluß folgt die Gruppe, bei der die Aetiologie nicht geklärt ist.

Die Erörterung der Bedeutung des Traumas dürfte sich erübrigen. Zu bemerken ist nur, daß durchaus nicht unmittelbar im Anschluß an das Trauma die P. h. i. aufzutreten braucht. Es können mehr oder weniger lange Zeiträume dazwischen liegen, sodaß erst durch einen äußeren oder inneren Reiz die P. h. i. manifest wird. In solchen Fällen kann die auslösende Ursache völlig unklar bleiben. Voß beschreibt einen solchen Fall, wo nach einer 1918 erhaltenen Stirnverletzung erst 10 Jahre später das Krankheitsbild der P. h. i. zutage trat, wobei jeder Anlaß für das Eintreten der Verschlimmerung fehlte.

Zweifellos spielt auch die Arteriosklerose als ätiologisches Moment eine wichtige Rolle. Fälle dieser Art finden sich häufig in der Literatur beschrieben. Die überwiegende Ansicht geht heute aber dahin, daß die Arteriosklerose allein nicht zu einer P. h. i. führt. Die Veränderungen der Gefäßwände aber, hervorgerufen durch Atherosklerose, fettige Entartung oder andere Prozesse sind ursächliche Momente, die eine P. h. i. zur Folge haben können. Auch bei einer allgemein bestehenden hämorrhagischen Diathese ist die Möglichkeit der

Entstehung einer P. h. i. gegeben, sie würde also in erster Linie auftreten bei perniciöser Anämie, Leukämie, Skorbut usw. Zahlreiche Fälle dieser Art wurden in der Literatur behandelt.

Kulkow versucht zur Erklärung der spontanen subarachnoidalen Blutungen die allergische Reaktion heranzuziehen, da sich hierdurch einige Erscheinungen erklären ließen, deren Ursache bisher unklar war, wie die Recidive der Blutungen und die Beteiligung der Migräne. Der Verfasser äußert sich folgendermaßen: Ist die Migräne eine allergische Reaktion des konstitutionell prädisponierten Organismus auf Eindringen toxischer Stoffe, so kann auch die subarachnoidale Hämorrhagie eine allergische Reaktion darstellen. Demnach würde sich die Gruppe unklarer Aetiologie wesentlich verkleinern, denn viele dieser Fälle könnte man in die Gruppe der allergischen Zustände einreihen, insbesondere auch die infektiösen und die vasomotorisch-angioneurotischen Formen.

Auch der Alkohol spielt für die Aetiologie der P. h. i. eine Rolle. Er wurde anfänglich neben dem Trauma als die Hauptursache für die Entstehung der P. h. i. angenommen. Ciarla fand in 163 Fällen 15 mal Alkoholismus. Er hat auch 2 Fälle von P. h. i. bei chronischem Alkoholismus beschrieben.

Die P. h. i. des Kindesalters bedarf wegen ihrer Aetiologie besonderer Erwähnung. Sie ist durch einen serösen Erguß gekennzeichnet, der oft so stark ist, daß es zu einem Hydrocephalus externus kommt. Die krankheitsbedingenden Faktoren können schon mit der Geburt einsetzen, denn Kowitz kann an einem Material von 5998 Sektionen an Kindern bis zu 2 Jahren zeigen, daß das Geburtstrauma der erste Anstoß zur Entstehung der P. h. i. sein kann. Besondere Bedeutung wird der Lues congenita beigemessn. Die Zahlen von Deutsch lassen vermuten, daß auch künstliche Ernährung eine wichtige Rolle spielt, die bei Finkelstein jedoch keine Beachtung findet.

Bessau meint, daß es sich bei der P. h. i. des Säuglingsalters weniger um einen Folgezustand nach Lues, Diphtherie oder andern toxischen Erkrankungen handelt, sondern, daß eine primäre Erkrankung des Mesenchyms infolge fehlerhafter Ernährung die Ursache ist. Die P. h. i. müßte also demnach den Ernährungskrankheiten der Säuglinge eingereiht werden.

Nach dem pathologisch-anatomischen bzw. histologischen Befund stellten Joues und Laurent 3 Gruppen auf:

1. Gruppe: Blutung unter die Dura, daran anschließend rückbildende Organisationen, die fibröse Duraverdickungen zur Folge haben.

2. Gruppe: Fälle, die nach Infektionskrankheiten nachgewiesen werden konnten.

3. Gruppe: Gefäßreiche, von der Capillarschicht ausgehende Membranen beginnen zu wuchern; die serösen bis fibrinösen Ergüsse sind jedoch accidentell.

Rössle hält sich nicht an dieses Schema, er schenkt auch den Uebergangsformen besondere Beachtung.

Putram und Cushing unterscheiden eine spontan auftretende vasculäre und eine traumatische Form, die in anatomischer Beziehung allerdings nicht voneinander zu trennen sind. Der histologische Unterschied soll nur in der Struktur des Anteils der Hülle bestehen, die unter der Dura liegt und das ganze Gerinnsel umgibt. Klinisch von Bedeutung ist in diesem Falle vor allem die unter der Dura gelegene Membran. In ihr befinden sich Gefäßkapillaren und unregelmäßig begrenzte, blutgefüllte Hohlräume, die Blutungen hervorrufen können.

Deutsch hat wiederum eine andere Einteilung. Er bezeichnet die 1. Gruppe mit traumatisch-regressiv. Im Anschluß an umschriebene Haematome bilden sich organische und produktive Prozesse, die noch keine klinische Erscheinungen zu zeitigen brauchen. Auf die Blutungen folgen Wucherungen des Bindegewebes, die vornehmlich in der hinteren Schädelgrube ihren Sitz haben. Eine 2. Gruppe nennt Deutsch spontanfortschreitend oder auch idiopathisch-progressiv, die sich enteroskopisch bzw. histologisch dadurch von der 1. Gruppe unterscheidet, daß die Gefäße zahlenmäßig stärker sind, aber auch ein weiteres Volumen haben. Diese 2. Gruppe soll weniger häufig vorkommen. Während bei der 1. Gruppe die Bindegewebswucherungen mehr im Vordergrund standen, sind bei der 2. Gruppe die Vorgänge so, daß sich an der Innenfläche der Dura Membranen bilden, die aus Bindegewebe und Gefäßen bestehen, die teils zarterer teils derberer Natur sind. In die auf diese Weise entstandenen Membranen, deren Sitz hauptsächlich im Verteilungsgebiet der Arteria meningea sein soll, sondert sich eine seröse Flüssigkeit ab. Sie dehnt die so entstandenen Cystenwände, infolgedessen reißen die neugebildeten Gefäße ein, es kommt zur Bildung von neuen Membranen, an die sich erneute Blutungen anschließen. Dieser Verlauf würde auch dem anatomischen Befunde entsprechen, bei dem man häufig zahlreiche Schichten von Membranen von ziemlicher Ausdehnung und Dicke sieht: ein Prozeß, der im Gegensatz zur traumatisch-regressiven Form immer doppelseitig ist. Der Inhalt der Cysten ist stets ein Transsudat. Tritt ein entzündlicher Befund auf, so kann es sich nur um eine sekundäre

Aufpfropfung handeln. Deutsch lehnt also eine Entzündung als primäre Entstehungsursache ab.

Strümpell stellt als ursächliches Moment für die Entstehung dieser Erkrankung besonders die Veränderungen im Sinne einer Atherosklerose oder fettigen Entartung in den Vordergrund.

Vincent eröffnete bei einer in vivo diagnostizierten P. h. i. den Schädel über dem rechten Stirnlappen und fand dabei die Dura stark verdickt und gefäßreich. Zwischen ihr und der Arachnoidea entdeckte er eine zweite Membran. Das darunter liegende Gehirn war stark eingedrückt und gelblich verfärbt, die Hirnwindungen atrophisch.

Auch in dem von mir oben beschriebenen Fall Fr. K. ergab die Sektion, daß linkes Stirn- und Scheitelhirn durch ein weitgehend organisiertes, subdurales Haematom von etwa Faustgröße stark comprimiert waren.

Weickert denkt an die Möglichkeit eines konstitutionellen Zusammenhanges zwischen P. h. i. und enterogener Sepsis. Er beschrieb einen Fall von Paratyphus-Sepsis, der mit P. h. i. kombiniert war. Der Sektionsbefund ergab folgendes: über beiden Hemisphären membranartige, rote Blutgerinnsel, stark durchblutete, weiche Hirnhäute, erhebliche Verdickung der Dura und Wucherung von Granulationsgewebe, das stellenweise eitrig infiltriert war. Weickert glaubt, daß durch das Eindringen des Paratyphus-Erregers in den Subduralraum und in die Dura die P. h. i. entstanden sei. Er schließt daraus, daß die Entzündung als Ursache durchaus nicht auszuschließen sei.

Üppus und Alolfo berichten noch von einem Fall von hypertrophischer spinaler P. Nach den klinischen Erscheinungen dieses Falles mußte man annehmen, daß es sich um einen Hirntumor handele, die Sektion stellte aber einen subakuten, meningealen Entzündungsprozeß fest, der die ganze Länge des Rückenmarkes einnahm. Es fanden sich neben einer fibrösen Duraverdickung Degenerationen der Pyramidenbahnen vom Brustmark abwärts und Zellveränderungen in den Vorderhörnern.

Der von mir beschriebene Fall 2 der Universitätsklinik Münster, bei dem es sich auch um eine P. h. i. cervicalis handelt, weist einen ähnlichen Befund auf wie der von Üppus und Adolfo erwähnte. Hier lag die P. h. i. im Bereich von D7 — C2. Wie schon erwähnt fand man bei der Sektion einen ausgedehnten Bluterguß von etwa 6 cm Länge und $^1/_2$ cm Dicke, der teils noch dunkelrot, teils schon bräunlich verfärbt

war. Er lag ausschließlich an der Innenfläche der Dura mater, während die Pia mater keine Veränderungen zeigte.

Eine Zusammenfassung der oben dargelegten Ansichten führt zur Unterscheidung von 2 Gruppen: der traumatisch-regressiven und der idiopathisch-progressiven Form. Dabei ist aber zu berücksichtigen, daß nicht immer eine eindeutige Einordnung möglich ist, sondern auch Uebergangsformen vorkommen. Eine Beziehung zu akuten Infektionskrankheiten kann mit Sicherheit nicht nachgewiesen werden. Bei chronischen Infektionen wie Metalues und Tuberkulose sind P. beobachtet worden.

Die histologischen Veränderungen bei der P. h. i. cerebralis und P. h. i. cervicalis sind im wesentlichen die gleichen. Die gegenwärtige, sich hauptsächlich auf die Untersuchungen von Virchow gründende Auffassung über den pathologisch-anatomischen wie histologischen Befund ist etwa folgende: an der Innenfläche der Dura bilden sich zarte, spinngewebsartige Membranen, die von organisierten Fibrinhäutchen gebildet werden, diffus oder fleckig rotbraunes Aussehen haben und ständig an Dicke zunehmen. In den Membranen entstehen zartwandige neue Gefäße, aus denen Blutungen erfolgen. Letztere bedingen wiederum die rotbraune Färbung der Membranen. Durch weitgehende Organisation des Bindegewebes werden die älteren, also die außenliegenden Membranen, dicker und schwartig, während innen wieder schubweise neue Membranen auftreten und nachdrängen. Die Auflagerungen bestehen folglich aus zahlreichen, übereinander schichtweise aufgebauten Membranen, die sich voneinander abziehen lassen. Der Sitz der Membranen ist hauptsächlich über der Konvexität des Gehirns auf einer oder beiden Seiten, er findet sich bedeutend seltener an der Schädelbasis, an der meistens nur zarte, wegwischbare Membranen vorhanden sind. Kommt es zu größeren Blutungen zwischen den einzelnen Membranschichten, dann reißen die inneren dünnen Schichten ein, infolgedessen breitet sich das Blut über die Gehirnoberfläche aus. Es besteht auch die Möglichkeit, daß die Blutungen innerhalb der Membranen eingeschlossen und langsam resorbiert werden. Es entstehen dann umfangreiche, mehrkammerige Cysten mit dicken, bisweilen verkalkten oder sogar verknöcherten Wänden und klarem, serösem Inhalt.

Das Auftreten der P. h. i. scheint nach Benedeck in der ersten Kindheit und im höheren Alter besonders häufig zu sein. Nach statistischen Angaben liegen über 40% der angeführten Fälle im Alter über 60 Jahren.

Deutsch stellte an Hand des Materials der Leipziger Kinderklinik eine Statistik auf, in der von 11 an P. h. i. erkrankten

Kindern 10 Knaben waren. Auch Stoll ist der Auffassung, daß die P. h. i. häufiger bei Männern als bei Frauen vorkomme. König stellte bei seinen Untersuchungen ein Verhältnis von 3:2 fest. Es ist jedoch zu bezweifeln, daß das Geschlecht einen wesentlichen Einfluß hat.

Die Symptomatologie der P. h. i. ist derart mannigfaltig, daß sich nur schwer ein typisches Allgemeinbild erfassen läßt. Die Stellung der Diagnose ist daher trotz Anwendung aller technischen Hilfsmittel nicht einfach.

Finkelstein und Rosenberg unterscheiden klinisch 3 Gruppen:

1. eine latent und schleichend beginnende Form,
2. eine mit akuten Erscheinungen des Hirndruckes einhergehende Form,
3. eine foudroyant verlaufende Form.

Da für die kindliche Form der P. h. i. nach der Auffassung von Finkelstein ein seröser Erguß charakteristisch ist, der infolge Ausdehnung des noch nicht festgefügten kindlichen Schädels häufig zu einem Hydrocephalus externus führt, sind die Symptome dementsprechend Hirndruck und Rindenreizungserscheinungen. Je dehnbarer der Schädel, desto geringer sind die Erscheinungen von Seiten der Hirnrinde. Durch Vorwölbung der Fontanellen und Auseinanderklaffen der Nähte entsteht eine Vergrößerung des Schädelumfanges.

Debré und Semlaigne haben die charakteristischen Merkmale der Säuglingspachymeningitis beschrieben: der schleichende, mit einer gewissen Unruhe einhergehende Beginn der Erkrankung; hinzu kommen Schlaflosigkeit, Appetitlosigkeit, Erbrechen; bei weiterer Ausdehnung des serösen Ergusses hochgradige Abmagerung, Krämpfe, ausgesprochene Contracturen und Somnolenz. Oft kann der Kopf nicht mehr gerade gehalten werden. In einem späteren Stadium treten dann Fieber, Strabismus, Nystagmus, Nackensteifigkeit, Kernig, am Augenhintergrund Blutungen der Retina, Stauungspapille oder Neuritis atrophica auf. Typisch ist auch die bereits erwähnte Veränderung der Schädelform.

Stroh berichtet über eine durch Möller-Barlow'sche Erkrankung entstandene P. h. i., bei der infolge hochgradiger Degeneration und Atrophie eine halbseitige Mikroencephalitis aufgetreten war.

Die wesentlichen Symptome bei der P. h. i. der Kinder faßt Rosenberg zusammen: Vergrößerung des Kopfumfanges, Vorwölbung der Fontanellen, Auseinanderweichen der Suturen, punkt- und streifenförmige Blutungen der Netzhaut, bisweilen

auch im Glaskörper. Tritt zu dem Hydrcephalus externus mit den Erscheinungen des Hirndruckes noch ein Hydrcephalus internus, so ist die Zunahme des Schädelumfanges noch stärker. auch die Hirndrucksymptome nehmen zu. Die Retinalblutungen sind in etwa 50 % aller Fälle vorhanden. Bei weiterem Fortschreiten des Prozesses kommt es zu den bereits erwähnten Meningitissymptomen wie Krämpfen, Strabismus, Kernig etc.

Auch bei Erwachsenen ist das Symptomenbild bei der P. h. i. außerordentlich mannigfaltig.

Davidendow konnte bei einem Luiker mit P. h. i. cervicalis eine diffuse Parese beider oberer Extremitäten mit starker Hypertonie feststellen, außerdem fand er ein Abnehmen der elektrischen Erregbarkeit und gleichzeitig fast eine völlige Lähmung und ausgesprochene Flexionskontraktur der Finger.

Sarbo berichtet von einem Fall, bei dem er als charakteristisches Symptom das gekreuzte Verhalten der Extremitäten bemerkte und zwar so, daß auf der einen Seite eine Lähmung, auf der andern Seite Reizerscheinungen bis zu Contracturen auftraten. Weiter stellte er eine Hemiplegie und gleichzeitig eine linksseitige Oculomotoriuslähmung fest. Letztere war in diesem Fall durch Druck eines Haematoms auf den Oculomotorius entstanden.

Nach Ansicht von Benedeck beginnt das Symptomenbild der P. h. i. mit einem halbseitigen Kopfschmerz, großer Unruhe, Schlaflosigkeit und Benommenheit.

Arend, der bei 2 Fällen von P. h. i. die Diagnose in vivo stellen konnte, unterscheidet 2 Gruppen von Symptomenbildern:

1. Gruppe: Nackensteifigkeit und Kernig.

2. Gruppe: Sie umfaßt die Fälle, bei denen die Krankheitserscheinungen plötzlich auftreten, sich ändern, evtl. verschwinden und dann wiederkehren. Als charakteristische Symptome seien erwähnt: plötzlich auftretende, intracranielle Drucksteigerung mit plötzlicher Herabsetzung der Pulsfrequenz, Miosis, verbunden mit Pupillenstarre und Bewußtseinsstörungen.

Voß beobachtet häufig einen schubweisen Verlauf der Erkrankung. Verschiedene Exacerbationen zeigen immer wieder, daß der Gehirnprozeß noch nicht zum Stillstand gekommen ist, schließlich tritt nach Monaten, oft erst nach Jahren unter Zunehmen der Reiz- und Lähmungserscheinungen der Tod ein. Er beschreibt einen Fall, wo nach einer vor 10 Jahren stattgehabten Stirnverletzung die P. h. i. ad exitum führte. Eine die Verschlimmerung auslösende Ursache war nicht festzustellen.

Der Auffassung des letzteren schließt sich Cohn im wesentlichen an, gerade die Unbeständigkeit der Reiz- und Lähmungserscheinungen sei für die P. h. i. charakteristisch.

Auch Feiler glaubt, in den schubartigen, teilweise unmotivierten Remissionen das Hauptmerkmal dieser Erkrankung zu sehen. Er schildert das Bild einer P. h. i., wo anfangs anfallweise auftretende Kopfschmerzen immer mehr an Stärke zunehmen, sodaß sie den Patienten später zur Arbeitsaufgabe zwingen. Im weiteren Verlauf tritt Somnolenz und plötzlicher Tod ein. Klinisch war kein wesentlicher Befund festzustellen. Die Sektion ergab eine P. h. i., die wahrscheinlich schon längere Zeit bestanden hatte. Eine Ursache konnte — wie auch bei den Fällen der Klinik Münster — nicht festgestellt werden.

Liebscher kann von 4 Fällen berichten, bei denen der Beginn sehr plötzlich war, bei 2 Fällen sogar apoplektiform. Heftige Kopfschmerzen sowie häufiges Erbrechen waren in allen 4 Fällen vorhanden, während jegliche Lähmungserscheinungen fehlten. Bei 2 Fällen bestand längere Zeit ein Coma. Den Tic convulsiv, der als eine Teilerscheinung eines Krampfes sämtlicher vom Nervus facialis versorgten Muskeln aufzufassen ist, sah er von Muskelzuckungen in Rumpf, Arm und Hand begleitet.

Bei Fortschreiten des Prozesses kann man gerade bei den Erwachsenen deutlich zwischen Herdsymptomen und allgemeinen, durch Drucksteigerung bedingten Erscheinungen unterscheiden. Erhöhte Temperatur kann besonders im Endstadium vorhanden sein, zu Beginn der Erkrankung ist sie sehr selten. Jedoch kann eine plötzlich auftretende Temperaturerhöhung den Verdacht auf frisch eintretende Nachschübe lenken. Auch Oppenheim hat hiervon berichtet.

Psychische Veränderungen bei der P. h. i. sind des öfteren beobachtet worden. Auch bei den beiden Krankheitsbildern der Universitätsklinik treten sie deutlich zutage: die Kranken geben auf Anruf wortkarge, aber richtige Antworten; ferner sind verlangsamtes Auffassungsvermögen und Umständlichkeit in der Erzählung bei guter Orientierung festzustellen.

Vincent-Clovis beschreibt einen Fall, der außer einer Veränderung im Gang und einer Sprachstörung Verwirrtheits- und Aufregungszustände sowie Krampfanfälle aufwies. Das Bild einer Paralyse wurde vorgetäuscht, jedoch ergab die Schädeleröffnung einwandfrei eine P. h. i.

Auch Saray teilt einen Fall mit, wo im weiteren Verlauf der Erkrankung, die mit Schwindel, Kopfschmerz und Erbrechen begann, kurzdauernde Bewußtlosigkeit mit motorischer

Unruhe auftrat. Besonders heftig waren die Kopfschmerzen an der Schädeldecke und im Nacken. Ferner wurden positiver Kernig, Nackenstarre und Stauungspapille nachgewiesen.

Die Vielgestaltigkeit des klinischen Bildes der P. h. i., beruhend auf der großen Anzahl ätiologischer Möglichkeiten, erschwert die Diagnosestellung in vivo außerordentlich. Auch Lumbal- und Fontanellenpunktionen verlaufen in sehr vielen Fällen negativ, wenn sie auch zuweilen Anhaltspunkte geben können.

Debré und Semlaigne teilen das Ergebnis einer Punktion mit, die bei einem 8 Monate alten Kinde vorgenommen wurde. Sie fanden ein hämorrhagisches, xanthochromes Fontanellenpunktat, während das Lumbalpunktat 0,15 Albumin und 35 Lymphocyten ergab. Die Wa-R. im Liquor war positiv, ebenfalls im Blut.

Bessau fand bei der P. h. i. des Säuglingsalters im Punktat der Fontanellen sanguinolenten, xanthochromen Liquor. Nach seiner Ansicht sichert der Nachweis von Normoblasten die Diagnose. Das Lumbalpunktat ergab in seinen Fällen keinen pathologischen Befund, sodaß Liebermann zu der Ansicht kam, daß in diesen Fällen eine Komunikation der subdural angesammelten Liquorflüssigkeit mit dem Duralsack des Rückenmarkes nicht bestand.

Rosenberg untersuchte durch Fontanellenpunktion den pachymeningitischen Erguß bei 99 Erkrankten. In 2 Fällen fand er hämolytische Streptococcen, während alle anderen Punktate steril waren. Nach Rosenberg's Meinung handelt es sich um ein Stauungstransudat, der entzündliche Befund ist als sekundäre Infektion aufzufassen.

Interessant ist ein von Feiler mitgeteiltes Ergebnis. Er erhielt bei einer Lumbalpunktion folgendes Resultat: Pandy +++; Nonne-Appelt ++; Lymphocyten stark vermehrt, Wa-R. im Liquor negativ.

In dem oben beschriebenen Fall 1 der Universitäts-Klinik Münster war das Occipitalpunktat wahrscheinlich normal, auch im Fall 2 wies das Ergebnis nichts besonderes auf.

Die Liquorveränderungen bei der P. h. i. können als pathologischen Bestandteil Erythrocyten und Xanthochromie aufweisen. Lymphocyten, positiver Pandy und Nonne haben sich sehr selten gefunden. Häufig ist der Liquorbefund aber auch gänzlich normal. Der in einzelnen Fällen festgestellte, bakterielle Befund kann nicht als Bestandteil des Pachymeningitispunktates angesehen werden.

Neben der Punktion kann die Encephalographie zur Erhärtung der Diagnose noch herangezogen werden, jedoch sind

die Erfolge nicht ermutigend. Auch Voß hat sich der Encephalographie und Hyperventilation bedient, ohne zu brauchbaren Resultaten gekommen zu sein. Auch bei dem oben beschriebenen Fall ist eine Encephalographie versucht worden, es gelang aber nicht in den Ventrikel zu kommen.

Die therapeutischen Erfolge sind meistens sehr gering. Bei dem Leipziger Material wurden Fontanellen- und Lumbalpunktion häufig wiederholt, jedoch nahm nach diesen Eingriffen die Liquormenge rasch wieder zu. Die Verabfolgung von Frauenmilch bei der Säuglingspachymeningitis wirkte sehr günstig. Bei den Erwachsenen hat man nach Lumbalpunktion des öfteren eine Besserung beobachtet. Im übrigen wurden bisher viel Kalk- und Gelatinepräparate verabreicht, allerdings ohne bsonderen Erfolg. Ist der Sitz der Erkrankung einwandfrei diagnostiziert, ist auch die Möglichkeit eines chirurgischen Eingriffes in Erwägung zu ziehen.

Die Prognose für die P. h. i. ist sehr ungünstig. Eine einmalige Blutung, die nicht zu stark ist, hat noch Aussicht auf einen günstigen Ausgang. Häufig sich wiederholende Blutungen weisen, wie schon Kulkow betonte, den größten Prozentsatz der Sterblichkeit auf. Sollte eine P. h. i. ausheilen, bleiben wahrscheinlich cerebrale Störungen zurück. Bei der P. h. i. des Säuglings- und Kindesalters ist die Prognose ebenfalls nicht günstig. Hier spielt die Frage der Ernährung eine wichtige Rolle. Deutsch stellte an dem Material der Leipziger Kinderklinik fest, daß der Ausgang der Erkrankung um so ungünstiger ist, je eher die künstliche Ernährung einsetzt. Bei Komplikationen pneumonischer Art oder bei sekundären Infektionen des Ergusses ist die Prognose völlig infaust.

Zusammenfassung:

Die P. h. i. nimmt eine Sonderstellung unter den mit subduralen Blutungen einhergehenden Hirnhauterkrankungen ein. Das Primäre ist nicht die Blutung, sondern die produktive Entzündung an der Innenfläche der Dura, die zu fibrinöser Exsudation und zur Bildung von gefäßreichem Granulationsgewebe führt. In dieses Granulationsgewebe erfolgen die Blutungen, also n i c h t in den freien Subduralraum.

Aetiologisch spielen besonders die hämorrhagische Diathese und deren Erscheinungsformen wie Leukämie, perniciöse Anämie und Skorbut, eine Rolle. Nicht zu vergessen ist die Arteriosklerose und das Schädeltrauma. Alkohol und Lues sind von untergeordneter Bedeutung. Leichte Pachymeningitiden, die oft ohne Erscheinungen verlaufen, sind gelegentlich bei marantischen Zuständen verschiedener Art, bei chronischen Herz- und Nierenkrankheiten durch die Sektion gefunden worden.

Die Häufigkeit des Auftretens der P. h. i. bei Männern und bei Frauen bedarf noch der weiteren Klärung.

Meistens verläuft die Krankheit latent. Bei kleineren Blutungen stellen sich Kopfschmerz, von Zeit zu Zeit Erbrechen, Schwindel und sonstige Drucksymptome ein. Sind die Blutungen stark und plötzlich, kommt es zu den Erscheinungen eines apoplektischen Insultes mit momentaner Bewußtlosigkeit. Bei langsam einsetzender Blutung beobachten wir die Symptome der Rindenreizung mit motorischer und psychischer Erregung, Delirien, Verengerung der Pupillen, gelegentlich auch epileptischen Krämpfen. Steigert sich der Hirndruck, so kommt es zur Rindenlähmung, die sich in starker Benommenheit, Sopor und schließlich in Coma äußert. Letzteres ist erkenntlich an der Verlangsamung der Respiration und der Herzaktion. Kleine Blutungen bewirken auch nur leichte Anfälle und kommen auch gelegentlich zur Heilung. Sie gehören aber zu den Seltenheiten, da meistens erneute Blutungen doch schließlich zum Tode führen. Auch bei schweren Anfällen kommen Remissionen vor. Tritt die Blutung auf einer Seite stärker auf, können corticale Herderscheinungen entstehen wie conjugierte Ablenkung der Augen und des Kopfes, Parese eines Facialis oder einer Extremität.

Differentialdiagnostisch ist die P. h. i. bei einem erstmaligen Anfall von einer Gehirnblutung nicht zu trennen. Sind aber des öfteren schon Anfälle voraufgegangen, so ist die Möglichkeit einer P. h. i. in Erwägung zu ziehen, besonders wenn von Zeit zu Zeit allgemeine Hirnsymptome auftreten und eine Urämie ausgeschlossen werden kann. Die Symptome der P. h. i. cerebralis können, besonders bei plötzlichem Auftreten, die einer akuten Meningitis sein, das Fehlen jeglichen Fiebers jedoch sichert die Diagnose.

Zum Schlusse meiner Arbeit ist es mir eine angenehme Pflicht, Herrn Prof. Dr. Kehrer für die Ueberlassung des Themas und Unterstützung meiner Arbeit meinen ergebenen Dank auszusprechen.

Schrifttum.

1. Altschul, Rudolf: Zentralbl. f. Neurol. u. Psych. 1927, 47 S. 684.
2. — Archiv f. Psych. 1927, 60 Bd. S. 632.
3. Arend, R.: Beitrag zur Symptomatologie u. Diagnostik der P. h. i.; Zeitschrift für Neurol. und Psych. 1927, 110 Bd. S. 611.
4. Bäumler, Otto: P. h. i. mit besonderer Berücksichtigung des frühen Kindesalters. Dissert. 1923, Med. Klinik, Halle/S.
5. Benedeck, Franz: Zur Kenntnis der P. h. i. Dissert. Rostock, Med. Klinik 1926.
6. Böckmann: Virchows Archiv f. path. Anatomie u. Physil. 214, 1912.
7. Schahlier u. Schön: Zentralbl. f. d. gesamte Neurol. u. Psych. 126, 43 Bd. S. 526.
8. Ciarla, Ernesto: Beitrag z. path. anatom. klin. Studium der P. h. i. cerebralis. Archiv f. Psych. 1930, Bd. 52 S. 439.
9. Cohn: Zur Differentialdiagnose, Hirntumor oder Meningealblutung.
   Der Nervenarzt 1932, 5. Jahrg. S. 231.
10. Davidendow: Zentralblatt f. d. ganze Neurol. und Psych. 1926 43, S. 527.
11. Debré, Robert et Semlaigne, Georges: Zentralblatt f. d. gesamte Neurol. und Psych. 1926 44, S. 73 und 325.
12. Deutsch, Josef: Beitrag zur Kenntnis der P. h. i., Dissertation 1927, Kinderklinik Leipzig.
13. Feiler, Karl: Ein Fall von Jahrelang symptomlos verlaufender P. h. i. mit tödlichem Ausgang, Zentralbl. f. d. ges. Neurol.-Psych. 1934, 69 S. 60.
14. Grundmann: Ueber das Zusammentreffen von P. h. i. mit Leptomeningitis, Dissertation Freiburg 1928.
15. Krepuska: Zentralblatt f. d. gesamte Neurol. u. Psychol. 1928, 48 S. 793.
16. Kulkow: Ueber die sogenannten Subarachnoidalen Haemorrhagien. Monatsschrift für Psych. und Neurol. Bd. 90, S. 287.
17. Liebmann: Zur Frage der P. Hydrohaemorrhagica im Säuglingsalter. Zentralblatt für die gesamte Neurol. und Psych. 1934, 72 S. 193.
18. Liebscher, Wilh.: P. h. i. Medizinische Klinik 1934, 30. Jahrg. S. 637.
19. Putram u. Cushing: Zentralblatt für die gesamte Neurol. und Psych. 1926, 42 S. 739.
20. Reichmann: Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde 81, H. 56.

21. Stroh, Hans: Zentralblatt für die gesamte Neurol. und Psych. 1926, 42 S. 651.
22. Sonnenfeld, Arthur: Zur Aetiologie der P. h. i. Zentralblatt für die gesamte Neurol. und Psych. 1926, 44 S. 445.
23. Sarbo, Arthur: Zentralbl. f. d. ges. Neurol. u. Psych. 1926, 44 S. 73.
24. — Zentralbl. f. d. ges. Neurol. u. Psych. 1927, 45 S. 437.
25. Saray: Zentralbl. f. d. ges. Neurol. u. Psych. 1928, 49 S. 658.
26. Ueppus, Voldemar u. Adolfoley: Zentralbl. f. d. ges. Neurol. u. Psych. 1933, 68 S. 402.
27. Vincent, Clovis: Zentralbl. f. d. ges. Neurol. u. Psych. 1935, 74 S. 631.
28. Voss: Ueber P. h. i. Archiv für Psych. 1929, 88 S. 847.
29. Weikert, Fritz: Dissertation 1931, Leipzig.
30. Znoiko: Zentralblatt f. d. gesamte Neurol. und Psych. 1927, 46 S. 562.

Lebenslauf.

Ich, Erich Kleffner, bin geboren am 15. Juni 1908 in Eickelborn, Kreis Soest, als Sohn des Prov.-Obermedizinalrates Dr. Eberhard Kleffner und seiner Ehefrau Auguste, geb. Kleffner. Nach dem Besuch der Volksschule und des staatlichen Paulinischen Gymnasiums in Münster, studierte ich in Heidelberg, Innsbruck und Münster Medizin und beendete am 30. Januar 1934 die medizinische Staatsprüfung. Das praktische Jahr leistete ich in der Prov.-Heilanstalt Münster, auf der Chirurgischen Abteilung der Raphaelsklinik Münster und auf der Inneren Abteilung des St. Joseph-Hospital, Duisburg-Laar, ab. Nach einer halbjährigen Tätigkeit an der Lungenheilstätte Hellersen b. Lüdenscheid, als Volontärassistent, war ich bis Ende September 1936 auf der Inneren Abteilung des St. Joseph-Hospital, Duisburg-Laar, beschäftigt. Seit dem 1. Oktober 1936 bin ich am staatlichen Gesundheitsamt Borken als vollbeschäftigter Hilfsarzt angestellt.